



www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro

Esclerodermia

Versão de 2016

1. O QUE É A ESCLERODERMIA

1.1 O que é?

Esclerodermia é uma palavra grega que pode ser traduzida como "pele endurecida". A pele torna-se brilhante e dura. Existem dois tipos diferentes de esclerodermia: a esclerodermia localizada e a esclerose sistémica.

Na esclerodermia localizada, a doença está limitada à pele e aos tecidos localizados debaixo da pele afetada. Pode afetar os olhos e causar uveíte, também pode afetar as articulações e causar artrite. Pode ter a aparência de manchas (morféia) ou de faixas finas (esclerodermia linear).

Na esclerose sistémica, o processo é mais disseminado e afeta não só a pele como também alguns dos órgãos internos do corpo.

1.2 É uma doença comum?

A esclerodermia é uma doença rara. As estimativas da sua frequência nunca excedem 3 novos casos em cada 100.000 pessoas anualmente. A esclerodermia localizada é a forma mais comum nas crianças e afeta predominantemente as raparigas. Apenas 10% ou menos das crianças com esclerodermia são afetadas por esclerose sistémica.

1.3 Quais são as causas da doença?

A esclerodermia é uma doença inflamatória, mas a causa da inflamação ainda não foi descoberta. É provavelmente uma doença imunomediada, o que significa que o sistema imunitário da criança reage contra si

próprio. A inflamação causa inchaço, calor e uma produção excessiva de tecido fibroso (cicatriz).

1.4 É hereditária?

Não, não existe, até à data, nenhuma evidência de uma associação genética com a esclerodermia, embora existam alguns relatos de casos de ocorrência em membros da mesma família.

1.5 O seu aparecimento pode ser prevenido?

Não se conhece nenhuma prevenção para esta doença. Isto significa que como pai ou como doente não poderia ter feito nada para evitar o aparecimento da doença.

1.6 É infecciosa?

Não. Algumas infeções podem desencadear o início da doença, mas a doença em si não é infecciosa e as crianças que sofrem desta doença não necessitam de ser isoladas.

2. DIFERENTES TIPOS DE ESCLERODERMIA

2.1 Esclerodermia localizada

2.1.1 Como é diagnosticada a esclerodermia localizada?

O aspeto de pele endurecida é sugestivo de esclerodermia localizada. Nas fases iniciais da doença é frequente existir um círculo avermelhado, arroxeadado ou despigmentado em volta da mancha. Isto indica inflamação na pele. Nas fases posteriores da doença, nos indivíduos caucasianos, a pele torna-se castanha e em seguida branca. Nos indivíduos não caucasianos, nas fases iniciais as manchas parecem hematomas antes de ficarem brancas. O diagnóstico é efetuado com base no aspeto típico da pele.

A esclerodermia linear tem o aspeto de uma faixa linear no braço, na perna ou no tronco. O processo pode afetar os tecidos sob a pele, incluindo os músculos e os ossos. Por vezes, a esclerodermia linear pode afetar a face e o couro cabeludo. Os doentes com envolvimento

da pele da face ou do couro cabeludo apresentam um risco aumentado de desenvolver uveíte. As análises sanguíneas costumam estar normais. Na esclerodermia localizada não costuma existir um envolvimento significativo dos órgãos internos. Muitas vezes, é efetuada uma biópsia da pele para ajudar a fazer o diagnóstico.

2.1.2 Qual é o tratamento para a esclerodermia localizada?

O tratamento tem como objetivo parar a inflamação o mais cedo possível. Os tratamentos disponíveis têm muito pouco efeito no tecido que já está fibroso. O tecido fibroso é a fase final da inflamação. O objetivo do tratamento é controlar a inflamação e, conseqüentemente, minimizar a formação de tecido fibroso. Quando a inflamação desaparece, o organismo é capaz de reabsorver algum do tecido fibroso e a pele pode voltar a ficar mais suave.

As opções de tratamento variam entre nenhuma medicação até à utilização de corticosteróides, metotrexato ou outros medicamentos imunomoduladores. Existem estudos que demonstram os efeitos benéficos (eficácia) assim como a eficácia destes tratamentos no tratamento a longo prazo. O tratamento deve ser supervisionado e receitado por um reumatologista pediátrico e/ou dermatologista pediátrico.

Em muitos doentes, o processo inflamatório resolve-se por si só, embora possa demorar alguns anos. Em alguns indivíduos, o processo inflamatório pode persistir durante muitos anos e em alguns pode tornar-se inativo e em seguida recidivar. Em doentes com envolvimento mais grave, pode ser necessário um tratamento mais agressivo.

A fisioterapia é importante, especialmente no caso da esclerodermia linear. Quando a pele afetada está sobre uma articulação, é importante manter a articulação em movimento com extensões e, quando apropriado, aplicar massagem profunda nos tecidos conectivos. Nos casos em que uma perna é afetada, pode observar-se que as pernas ficam com comprimentos diferentes, levando a que o doente coxeie e coloque maior pressão sobre as costas, ancas e joelhos. A colocação de uma palmilha dentro do calçado da perna mais curta irá tornar o comprimento funcional das pernas igual e irá evitar qualquer tensão quando caminhar, permanecer em pé ou correr. A massagem das zonas afetadas com cremes hidratantes ajuda a atrasar o endurecimento da pele.

A camuflagem da pele (cosméticos e pinturas) pode ajudar nas aparências inestéticas (alterações da pigmentação da pele), especialmente na face.

2.1.3 Qual é a evolução a longo prazo da esclerodermia localizada?

A progressão da esclerodermia localizada é normalmente limitada a alguns anos. Muitas vezes, o endurecimento da pele pára alguns anos após o início da doença, mas pode estar ativo durante vários anos. A morféia circunscrita deixa geralmente apenas marcas na pele (alterações de pigmentação) e após algum tempo, a pele dura pode até chegar a amolecer e ter um aspeto normal. Algumas manchas podem tornar-se mais aparentes mesmo após o processo inflamatório ter terminado, devido às alterações de cor.

A esclerodermia linear pode deixar a criança afetada com problemas devido ao crescimento desigual das partes afetadas e não afetadas do corpo, resultante da perda muscular e da diminuição do crescimento dos ossos. Uma lesão linear sobre uma articulação pode provocar artrite e, se não for controlada, pode provocar contraturas.

2.2 Esclerose sistémica

2.2.1 Como é diagnosticada a esclerose sistémica? Quais são os principais sintomas?

O diagnóstico de esclerodermia é principalmente um diagnóstico clínico, ou seja, os sintomas do doente e o exame físico são os testes mais importantes. Não existe nenhum teste laboratorial único que possa servir como diagnóstico de esclerodermia. Os testes laboratoriais são utilizados para excluir outras doenças semelhantes, para avaliar o grau de atividade da esclerodermia e para determinar se estão envolvidos outros órgãos além da pele. Um dos primeiros sinais são alterações na cor dos dedos das mãos e dos pés, com alterações de temperatura de quente a frio (fenómeno de Raynaud) e úlceras na ponta dos dedos. A pele das pontas dos dedos das mãos e dos pés, muitas vezes, endurece rapidamente e torna-se brilhante. Isto também pode ocorrer na pele sobre o nariz. Em seguida, a pele dura espalha-se e em casos graves pode eventualmente afetar todo o corpo. No início

da doença, os dedos podem inchar e as articulações ficarem dolorosas. Durante a evolução da doença, os doentes podem desenvolver ainda mais alterações cutâneas, tais como dilatações visíveis de pequenos vasos (telangiectasias), perda de pele e tecido subcutâneo (atrofia) e depósitos subcutâneos de cálcio (calcificações). Os órgãos internos podem ser afetados e o prognóstico a longo prazo depende do tipo e da gravidade do envolvimento dos órgãos internos. É importante que todos os órgãos internos (pulmões, intestino, coração, etc.) sejam avaliados quanto ao envolvimento da doença e sejam efetuados outros tipos de testes da função de cada órgão.

O esófago está envolvido na maioria das crianças, muitas vezes bastante precocemente na evolução da doença. Isto pode causar azia, devido ao ácido do estômago que entra no esófago e dificuldade em engolir determinados tipos de alimentos. Mais tarde, todo o trato intestinal pode ser afetado com distensão abdominal (barriga inchada) e má digestão dos alimentos. O envolvimento dos pulmões é frequente e é um determinante importante do prognóstico a longo prazo. O envolvimento de outros órgãos, tais como o coração e os rins, também é muito importante para o prognóstico. No entanto, não existe nenhum teste sanguíneo específico para a esclerodermia. O médico que controla os doentes com esclerodermia sistémica irá avaliar a função do sistema de órgãos a intervalos periódicos para avaliar se a esclerodermia se espalhou para os órgãos, ou se o envolvimento se agravou ou melhorou.

2.2.2 Qual é o tratamento para a esclerose sistémica nas crianças?

A decisão sobre qual o tratamento mais adequado é efetuada por um reumatologista pediátrico com experiência em esclerodermia e deverá ser tomada em conjunto com outros especialistas que avaliam outros sistemas específicos tais como o cardiologista ou o nefrologista. Os corticosteróides são utilizados assim como o metotrexato ou o micofenolato. Quando os pulmões ou os rins estão afetados, pode utilizar-se a ciclofosfamida. Nos casos do fenómeno de Raynaud, é necessário um bom cuidado da circulação mantendo o corpo sempre aquecido para impedir cortes e ulceração da pele e, por vezes, é necessário tomar medicação para dilatar os vasos sanguíneos. Não existe nenhum tratamento que tenha demonstrado ser claramente

eficaz em todos os indivíduos com esclerodermia sistémica. O programa de tratamento mais eficaz para cada indivíduo tem de ser determinado através da utilização de medicamentos que foram eficazes noutros indivíduos com esclerose sistémica para ver se funcionam nesse doente. Outras formas de tratamento estão atualmente em investigação e existe uma esperança concreta de que se descubram tratamentos mais eficazes no futuro. Em casos muito graves, pode ser considerado o transplante autólogo de medula óssea. São necessários fisioterapia e cuidados da pele dura durante a doença para manter as articulações e as paredes torácicas em movimento.

2.2.3 Qual é a evolução a longo prazo da esclerodermia sistémica?

A esclerose sistémica é potencialmente uma doença fatal. O grau de envolvimento dos órgãos internos (coração, rins e pulmões) varia de doente para doente, sendo o principal determinante da evolução a longo prazo. Em alguns doentes, a doença pode estabilizar durante longos períodos de tempo.

3. VIDA QUOTIDIANA

3.1 Quanto tempo durará a doença?

A progressão da esclerodermia localizada é normalmente limitada a alguns anos. Normalmente, o endurecimento da pele pára alguns anos após o início da doença. Por vezes, pode demorar 5 a 6 anos, e algumas manchas podem tornar-se ainda mais visíveis após o processo inflamatório ter terminado, devido às alterações na cor da pele ou a doença poderá parecer pior devido ao crescimento desigual das partes do corpo afetadas e das que não estão afetadas. A esclerose sistémica é uma doença crónica que pode durar toda a vida. No entanto, um tratamento precoce e adequado pode encurtar a evolução da doença.

3.2 É possível recuperar totalmente?

As crianças com esclerodermia localizada normalmente recuperam. Após algum tempo, até a pele endurecida pode recuperar o seu aspecto normal podendo apenas persistir áreas hiperpigmentadas. A

recuperação da esclerose sistémica é muito menos provável, mas pode conseguir-se uma melhoria significativa ou, pelo menos, a doença pode estabilizar, permitindo uma boa qualidade de vida.

3.3 E os tratamentos não convencionais/complementares?

Existem muitos tratamentos complementares e alternativos disponíveis e isto pode ser confuso para os doentes e para as suas famílias. Avalie cuidadosamente os riscos e os benefícios de experimentar estes tratamentos uma vez que existem poucos benefícios comprovados e podem ser dispendiosos, tanto em termos de tempo, fardo para a criança e financeiros. Se pretender saber mais sobre tratamentos complementares e alternativos, discuta essas opções com o seu reumatologista pediátrico. Alguns tratamentos podem interagir com os medicamentos convencionais. A maioria dos médicos não se oporá, desde que siga as indicações médicas. É muito importante não parar de tomar os medicamentos receitados. Quando são necessários medicamentos para manter a doença sob controlo, pode ser muito perigoso parar de os tomar caso a doença ainda esteja ativa. Fale com o médico do seu filho sobre preocupações que tenha em relação à medicação.

3.4 De que forma pode a doença afetar o dia a dia da criança e da sua família e que tipo de check-ups periódicos são necessários?

Tal como qualquer doença crónica, a esclerodermia afeta o dia a dia da criança e da sua família. Se a doença for ligeira, sem envolvimento de órgãos vitais, a criança e a sua família têm geralmente uma vida normal. No entanto, é importante lembrar que as crianças com esclerodermia podem sentir-se frequentemente cansadas ou ser menos resistentes à fadiga, e podem precisar de mudar de posição frequentemente devido à má circulação. São necessários check-ups periódicos para avaliar a progressão da doença e a necessidade de alterações do tratamento. Uma vez que importantes órgãos internos (pulmões, trato gastrointestinal, rins, coração) podem estar afetados em diferentes momentos durante a evolução da esclerose sistémica, é necessária uma avaliação periódica do seu funcionamento, de forma a que possíveis problemas sejam detetados precocemente.

Quando são utilizados determinados medicamentos, os seus possíveis efeitos secundários também devem ser monitorizados através de controlos periódicos.

3.5 E a escola?

É essencial continuar a educação das crianças com doenças crónicas. Existem alguns fatores que podem causar problemas enquanto as crianças estão na escola e, como tal, é importante explicar aos professores as possíveis necessidades das crianças. Os doentes devem participar, sempre que possível, nas aulas de ginástica. Neste caso, devem ser tidas em consideração as mesmas considerações discutidas abaixo no que diz respeito à prática de desportos. Quando a doença está bem controlada, como é geralmente o caso utilizando os medicamentos atualmente disponíveis, a criança não deve ter nenhum problema em participar em todas as atividades tal como os seus colegas saudáveis. A escola para uma criança é o que o trabalho é para um adulto. Um lugar onde aprendem a tornarem-se pessoas independentes e produtivas. Os pais e os professores devem fazer tudo o que puderem para permitir que a criança participe nas atividades escolares de forma normal, de modo a que a criança não só seja bem-sucedida academicamente, como para ser também aceite e apreciada pelos colegas e adultos.

3.6 E em relação à prática de desportos?

A prática de desportos é um aspeto essencial da vida diária de qualquer criança. Um dos objetivos do tratamento é permitir que as crianças tenham uma vida normal na medida do possível e não se considerem diferentes dos seus colegas e amigos. Como tal, a recomendação geral é permitir que os doentes participem nos desportos que quiserem, acreditando que irão parar se sentirem limitações devido a dor ou desconforto. Esta escolha faz parte de uma atitude mais geral que tende a incentivar psicologicamente a criança a ser independente e capaz de lidar sozinha com os limites impostos pela doença.

3.7 E em relação à alimentação?

Não existem evidências de que a alimentação possa influenciar a

doença. De um modo geral, a criança deve seguir uma alimentação variada e adequada para a sua idade. Uma alimentação saudável e bem equilibrada com proteínas, cálcio e vitaminas suficientes é recomendada para uma criança em crescimento. Os doentes tratados com corticosteróides devem evitar comer em excesso, uma vez que estes medicamentos podem aumentar o apetite.

3.8 O clima pode influenciar a evolução da doença?

Não existem evidências de que o clima possa afetar as manifestações da doença.

3.9 A criança pode ser vacinada?

Os doentes com esclerodermia devem consultar sempre os seu médico antes de receber uma vacina de qualquer tipo. O médico irá decidir que vacinas a criança pode receber, considerando caso a caso, de acordo com a medicação efetuada. No geral, as vacinas não parecem aumentar a atividade da doença e não causam efeitos adversos graves em doentes com esclerodermia.

3.10 E em relação à vida sexual, à gravidez e à contraceção?

Não existem restrições quanto à atividade sexual ou gravidez devidas à doença. No entanto, os doentes que tomam medicamentos devem ser sempre muito cuidadosos devido aos possíveis efeitos desses medicamentos no feto. Os doentes são aconselhados a consultar o médico sobre a contraceção e a gravidez.